C. S. Sherrington

Über die primären Myopathien.

(10)

INAUGURAL-DISSERTATION,

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 5. August 1886

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Max Hopmann

aus Berlin.

OPPONENTEN:

Martin Levy, Dd. med.
Paul Frosch, Dd. med.
Arthur Bernstein, Cand. med.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstr. 158.

Seiner lieben Mutter

sowie

seinem Bruder Franz

in aufrichtiger Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Man pflegt diejenigen Formen der progressiven Muskelatrophie, von denen man annimmt, dass sie nicht auf einer Erkrankung des Rückenmarks oder des peripherischen Nervensystems beruhen, als primäre Myopathien zu beschreiben. Wir fassen unter dieser Bezeichnung eine Reihe von Amyotrophien zusammen, welche trotz mancher Verschiedenheit in ihrem klinischen Auftreten doch in sehr naher verwandtschaftlicher Beziehung zu einander stehen. Es sind dies die Pseudohypertrophie der Muskeln, die iuvenile Form Erb's[1]) und die verschiedenen Typen der hereditären oder familiären progressiven Muskelatrophie der Kinder. Am längsten von diesen Krankheitsbildern bekannt und am genauesten beschrieben ist die Pseudohypertrophie der Muskeln. Charakteristisch für dieselbe ist eine Volumenszunahme (falsche Hypertrophie) bestimmter Muskelgruppen, welche sich in den meisten Fällen mit einer Atrophie gewisser Teile der Körpermuskulatur verbindet. Das Leiden ergreift zuerst die Muskulatur der Wade oder des Rückens und beginnt stets in der Zeit vor der Pubertät. Die iuvenile Muskelatrophie dagegen ist durch das Auftreten von Atrophien in Verbindung mit wahren Hypertrophien ausgezeichnet. In den späteren Stadien der Krankheit schwinden die wahren Hypertrophien, und an ihre Stelle treten Atrophien oder auch falsche Hypertrophien. Diese Form der primären Myopathien, welche in der Lokalisation des Krankheitsprozesses sonst vollkommen mit der Pseudo-

hypertrophie der Muskeln übereinstimmt, nimmt in den typischen Fällen in der Zeit zwischen dem 16. und 20. Lebensjahr mit einer Volumensveränderung der Muskulatur des Schultergürtels, des Oberarms oder des Rückens ihren Anfang. Für die verschiedenen Typen der hereditären Muskelatrophie der Kinder endlich ist der Mangel eines Hypervolumens der Muskeln charakteristisch. Das hereditäre Moment allein ist ihnen nicht besonders eigentümlich, da auch sehr reine Fälle von Pseudomuskelhypertrophie und von iuveniler Muskelatrophie in familiären Gruppen auftreten können. Zuerst hatte Leyden[2]) eine hereditäre Form des progressiven Muskelschwundes als eine selbständige Krankeitsform aufgestellt. In der Lokalisation und in dem zeitlichen und örtlichen Beginn der Erkrankung glich diese Form durchaus der Pseudohypertrophie der Muskeln, nur fehlte ihr die mit einer Volumenszunahme der Muskeln einhergehende eigentümliche Lipomatose. Da dieser Mangel aber, wie wir späterhin sehen werden, zur Aufstellung einer besonderen Krankheitsform im Grunde nicht berechtigt, so schlug Erb vor, die hereditäre Muskelatrophie Leydens als eine besondere Form zu streichen. Erb zählt alle dorthin gehörigen Fälle zu einem sehr frühzeitigen Entwicklungsstadium der von ihm beschriebenen iuvenilen Form. Im folgenden mag dieses frühzeitige Entwicklungsstadium als „hereditäre Muskelatrophie Erb's“ bezeichnet werden. Im Jahre 1872 beschrieb dann Duchenne[3]) einen anderen Typus der hereditären progressiven Muskelatrophie der Kinder — eben unter dem Namen Atrophie musculaire progressive de l'enfance. Dieser Typus ist nicht nur durch den frühzeitigen Beginn des Krankheitsprozesses und durch den Mangel jedweder Hypertrophien sondern auch vor allem dadurch ausgezeichnet, dass die Atrophie in den Muskeln des Facialis zuerst sich einstellt. Es kommt dadurch ein ganz bestimmter Gesichtsausdruck zu stande, den

man wohl auch als Facies myopathica bezeichnet hat. Die Kranken sehen stupide aus, die Lippen sind gewulstet, die Stirne platt, die Augen scheinen aus den Höhlen hervorgetreten; besonders charakteristisch ist das Lachen in die Quere (Rire en travers). Erst später tritt eine fortschreitende Atrophie der gesamten Körpermuskulatur von den oberen Extremitäten her beginnend hinzu. Diese Beteiligung der Gesichtsmuskulatur ist unzweifelhaft auffällig, da bei allen übrigen Formen der primären Myopathien in der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle die Muskeln des Facialis überhaupt nicht in Mitleidenschaft gezogen werden. Ähnliche Fälle sind dann in neuerer Zeit noch in Frankreich von Landouzy und Déjérine[4]), ferner von Marie und Guinon[5]), in Deutschland von E. Remak[6]) und Mossdorf[7]) beschrieben worden.

Wir hätten also vier Gruppen, in die wir diejenigen Amyotrophien einteilen können, welche nach dem Stande unserer heutigen Kenntnisse als primäre Myopathien angesehen werden müssen. Wir machen diese Einteilung jedoch nur mit Rücksicht auf einige Verschiedenheiten in dem klinischen Verhalten. Pathologisch-anatomisch stellen die einzelnen Formen nur verschiedene Ausdrucksweisen ein und derselben Krankheit dar. Für diese Krankheit hat Erb den Namen der Dystrophia muscularis progressiva vorgeschlagen. Gewissermassen als Unterabteilungen oder als Modifikationen fasst er dann ohne Berücksichtigung des Duchenne'schen Typus die Pseudohypertrophie der Muskeln einerseits und die iuvenile Form mit ihrem frühzeitigen Entwicklungsstadium andrerseits auf. Der Name Dystrophia muscularis progressiva scheint jedoch nicht allgemeinen Beifall zu finden. Auch die durch die französischen Autoren eingebürgerte Bezeichnung der primären Myopathien wird neuerdings von Fr. Schultze[8]) verworfen. Nach dem Vorschlage dieses

Forschers soll für sie der Name primäre progressive Muskelatrophien eingeführt werden.

Wir stützen uns bei der Annahme, dass die obenerwähnten Amyotrophien in der That primäre Muskelerkrankungen sind, auf eine Reihe sorgfältiger mit allen Hülfsmitteln der modernen Technik ausgeführten Untersuchungen. Diese Untersuchungen endeten meist mit einem absolut negativen Befunde. Es sind allerdings in vereinzelten Fällen destruktive Veränderungen sowohl im Rückenmark als auch im peripherischen Nervensystem gefunden worden, allein diese Befunde sind zu unbedeutend, zu unbeständig und zu abweichend von einander, als dass sie die kolossalen und mit so grosser Regelmässigkeit wiederkehrenden Veränderungen im Muskelsystem erklären könnten. Soweit diese Befunde nicht überhaupt pathologisch-anatomisch anfechtbar sind, müssen wir sie als Komplikationen oder als Folgezustände auffassen. Es ist ja wohl denkbar, dass zumal bei Kindern durch den Nichtgebrauch einer Muskelgruppe die hierzugehörigen Ganglienzellen und motorischen Nerven Veränderungen eingehen, welche denen ähnlich sind, die wir nach Amputationen in den betreffenden Partien nachweisen können. Es könnte jedoch der Einwand gemacht werden, dass vielleicht in den feinsten Verzweigungen der motorischen Nerven, vor allem aber in den motorischen Endplatten, welche noch nicht genügend untersucht worden sind, der eigentliche Sitz der Krankheitsursache zu suchen sei. Allein man kann eine primäre Erkrankung der Nervenendplatten mit einiger Wahrscheinlichkeit a priori ausschliessen. Alles was gegen die neurotische Atrophie — ganz abgesehen von den negativen Befunden — überhaupt spricht, spricht auch gegen eine primäre Degeneration der Nervenendplatten. Dazu gehört aber vor allem der Mangel an Symptomen von Seiten des Nervensystems, ein Punkt, auf den wir bei der

klinischen Besprechung der primären Myopathien noch näher einzugehen haben. Fernerhin lässt sich auch der pathologisch-anatomische Befund im Muskelsystem mit der Annahme einer neurotischen Atrophie nicht gut vereinen. Kaum würden wir, wenn anatomische Veränderungen im Rückenmark oder im peripherischen Nervensystem als Ursachen der Erkrankung vorlägen, bei sämtlichen Formen der primären Myopathien so konstant die einfache Atrophie der Muskelfasern, die Atrophie ohne irgend welche degenerative Veränderungen vorfinden.

Man könnte indessen noch, wenn man den Sitz der Krankheitsursache durchaus in das Nervensystem hineinverlegen will, centrale Störungen trophoneurotischer Natur annehmen. Und in der That ist auch schon zu wiederholten Malen die Hypothese einer centralen Trophoneurose gemacht worden. Man stützte sich dabei auf das Faktum der Heredität, auf das meist symmetrische Auftreten des Krankheitsprozesses und vor allem auf die nicht seltene Kombination von primärer Myopathie mit Neurosen irgend welcher Art. Allein, abgesehen davon, dass alle diese Gründe nicht sehr zwingender Natur sind, viel ist mit der Annahme einer Trophoneurose nicht gewonnen. Wir würden nur den Angriffspunkt der einwirkenden Ursache verlegen, das eigentliche Wesen des Krankheitsprozesses selbst bliebe uns noch ebenso geheimnisvoll wie zuvor.

Wir sind daher vorläufig noch nicht gezwungen, von der Annahme einer myopathischen Diathese Abstand zu nehmen. Wir können nur sagen, dass jedenfalls eine abnorme congenitale Schwäche des Muskelsystems besteht, eine Schwäche, die in vielen Fällen auf hereditärer oder familiärer Grundlage beruht. Bei dieser präexistierenden krankhaften Disposition mögen dann schon geringfügige Ursachen, ja selbst die physiologischen Reize der normalen Funktion genügen, um das

Leiden zum Ausbruch zu bringen. Gehen wir übrigens die Ätiologie der einzelnen primären Myopathien durch, so finden wir, dass bei allen den Formen, welche der Kindheit angehören, Momente als ätiologisch wichtig angegeben werden, die schwächend auf den Gesamtorganismus einwirken. Es sind dies vor allem Infektionskrankheiten und ungünstige äussere Lebensbedingungen. Typhus, Variola, Masern, Scharlach und Diphtherie, ferner schlechte Nahrung, feuchte, kalte Wohnung sind unzweifelhaft bei diesen Formen sehr oft die causae occasionales des Leidens. In anderen Fällen freilich — und hierzu zählen vor allem die Fälle von iuveniler Muskelatrophie — ist es uns geradezu unmöglich, auch nur irgendwelche proximale Krankheitsursachen aufzufinden. Möglich ist es aber, dass die Überanstrengung hier von einiger ätiologischer Bedeutung ist.

Das eigentliche Wesen des Krankheitsprozesses nun beruht bei allen Formen der primären Myopathien in der einfachen Atrophie der Muskelfaser. Die Verschmälerung der einzelnen Primitivbündeln geht ohne merkliche Veränderungen im Bau der kontraktilen Substanz vor sich. Die Querstreifung bleibt in der Regel vollkommen erhalten, die Fasern verlieren nur mehr und mehr an Durchmesser und verschwinden schliesslich bis auf die leeren Sarkolemmschläuche gänzlich. Eine parenchymatöse Trübung der Muskelsubstanz, eine wachsartige oder fettige Degeneration derselben oder eine Vermehrung der Muskelkerne ist nur in ganz vereinzelten Fällen entdeckt worden. Zuweilen zerfallen die Primitivbündel in longitudinaler oder transversaler Richtung oder sie teilen sich dichotomisch (siehe Fall II und III). Auch die von Fr. Schultze beschriebene Vacuolisierung der Muskelfaser, welche mit der von Martini entdeckten serösen röhrenförmigen Atrophie identisch ist, ferner die ebenfalls von ihm beobachteten „riesenzellenartigen Gebilde“ (Reste

von Muskelprotoplasma ohne Querstreifung mit stark gewucherten Kernen) sind unzweifelhaft nur seltene Erscheinungen. In der weitaus grössten Mehrzahl der Fälle findet man bei allen primären Myopathien nur die einfache Atrophie der Muskelfasern vor.

Mit dieser Atrophie geht jedoch eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes Hand in Hand. Nicht selten folgt dann dieser Hyperplasie eine Einlagerung von Fettzellen, welche aus den gewucherten Kernen und Zellen des Bindegewebes heraus sich entwickeln. Bei der Pseudohypertrophie der Muskeln nun ist in bestimmten Muskelgruppen die Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes mit nachfolgender Lipomatose eine so übermässige, dass es zu einem Hypervolumen des gesamten Muskels, zur Bildung einer falschen Hypertrophie kommt. In den extremen Graden finden wir dann das Muskelgewebe fast vollkommen durch Fettgewebe substituiert. Nur einzelne ausserordentlich dünne und schmale Fasern oder auch leere Sarkolemmschläuche zeigen die frühere Existenz des Muskelgewebes an. Hält sich dagegen die Bindegewebswucherung innerhalb gewisser Grenzen, so kommt es nur zu einer mehr oder weniger hochgradigen Atrophie des Muskels. Daraus geht unzweifelhaft hervor, dass zwischen einer Atrophie und einer falschen Hypertrophie nur quantitative Unterschiede bestehen, und dass alle möglichen Übergangsstufen zwischen ihnen an ein und demselben Individuum vorkommen können. Wir sind daher eigentlich nicht berechtigt, den Mangel einer excessiven Lipomatose als Grund zur Aufstellung einer besonderen Krankheitsform zu betrachten. Wir sind es um so weniger, als die falschen Hypertrophien für die Pseudohypertrophie der Muskeln überhaupt nicht so charakteristisch sind. Falsche Hypertrophien kommen auch bei einer ganzen Reihe von spinalen Erkrankungen vor

und zwar merkwürdiger Weise fast genau in derselben Lokalisation.

Dem Stadium der Atrophie scheint jedoch ein Stadium der Hypertrophie der Muskelfasern voranzugehen. Wenigstens lässt sich nach meiner Überzeugung jener ausserordentlich konstante Befund von hypertrophischen Fasern selbst in hochgradig atrophischen oder pseudohypertrophischen Muskeln nicht anders erklären. Dieser Befund ist ein so regelmässiger und für sämtliche primäre Myopathien so charakteristischer, dass Fr. Schultze ihn geradezu für das diagnostisch wichtigste Kriterium hält. Man hat übrigens diese hypertrophischen Fasern stets gesehen und ihre Hypertrophie als Ersatzhypertrophie angesprochen. Man nahm an, dass sie im Gegensatz zu den übrigen Primitivbündeln noch eine normale Innervation besässen, und dass sie infolge gesteigerter Ansprüche hypertrophierten. Indessen neuerdings macht sich doch mehr und mehr die Ansicht geltend, dass wir in der Hypertrophie das erste Stadium des Krankheitsprozesses vor uns haben. Barsickow[9]) war es, der zuerst diese Hypothese aufstellte. Unzweifelhaft spricht für dieselbe das Auftreten von wahren Hypertrophien, wie sie zumal für die iuvenile Form Erb's charakteristisch sind. Das Hypervolumen der im Zustande wahrer Hypertrophie befindlichen Muskeln resultiert jedenfalls zum grossen Teil aus der abnormen Verbreiterung der einzelnen Muskelfasern. Ob auch eine Hyperplasie der Muskelelemente stattfindet, ist natürlich nicht zu entscheiden. Allmählich fangen die hypertrophischen Fasern an schmäler zu werden, und mit dieser Verschmälerung tritt zugleich eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes auf. Es ist ein charakteristisches Bild, das man bei der mikroskopischen Untersuchung von diesem späteren Stadium erhält. Ein Teil der Fasern ist mehr oder weniger hypertrophisch,

ein anderer Teil scheint normal entwickelt zu sein, und ein dritter Teil endlich zeigt schon eine entschiedene Abnahme im Breitendurchmesser. Weiterhin treten die hypertrophischen Fasern an Zahl den atrophischen gegenüber immer mehr zurück, und so entsteht aus der wahren Hypertrophie des Muskels eine Atrophie oder falsche Hypertrophie. Wir können also in solchen Muskelgruppen die einzelnen Phasen der Entwickelung des Krankheitsprozesses bis zur höchsten Stufe, dem Auftreten von falschen Hypertrophien verfolgen.

Freilich scheint es bei der Annahme, dass die Hypertrophie der Fasern stets der Atrophie vorausgehe, unerklärlich, warum nicht jeder Muskel, der zur Erkrankung bestimmt ist, ein Stadium der wahren Hypertrophie zeigt. Wir müssen eben annehmen, dass die Verbreiterung der einzelnen Fasern nicht immer so bedeutend ist, dass jedesmal ein auffälliges Hypervolumen des Muskels zustande kommt. Ist dieses Hypervolumen aber nicht vorhanden, so wird man kaum in die Lage kommen, eine Hypertrophie der Fasern zu diagnostizieren, da eine gesteigerte Leistungsfähigkeit des betreffenden Muskels uns wohl nur in den seltensten Fällen zu einer Diagnose führen wird. Übrigens hat man auch bei der Pseudohypertrophie der Muskeln und bei der „hereditären Muskelatrophie Erb's“ ein allerdings sehr schnell vorübergehendes Stadium der wahren Hypertrophie vereinzelt beobachtet.

Fassen wir das Gesagte kurz zusammen, so haben wir es bei den primären Myopathien mit einem Krankheitsprozess zu thun, der bei den einzelnen Formen sich in verschiedenen Phasen seiner Entwicklung für die klinische Beobachtung repräsentiert. Bei denjenigen Formen, welche im Kindesalter auftreten, müssen wir annehmen, dass er das Stadium der wahren Hypertrophie sehr schnell und unbemerkt zurücklegt. Dort zeigt

er sich uns also nur in dem Stadium der Atrophie oder falschen Hypertrophie. Bei der iuvenilen Form dagegen tritt er dem klinischen Beobachter sowol in dem Stadium der Atrophie als auch wahren Hypertrophie entgegen. Warum nur gewisse Muskelgruppen ein auffälliges erstes Stadium der wahren Hypertrophie zeigen, ist uns vorläufig ebenso unerklärlich, wie die Thatsache, dass es bei der Pseudohypertrophie der Muskeln nur in ganz bestimmten Muskelgruppen zur Bildung von falschen Hypertrophien kommt.

Dieses verschiedene Verhalten des Krankheitsprozesses bei den verschiedenen primären Myopathien ist augenscheinlich durch die Besonderheiten der Lebensjahre bedingt, in denen die einzelnen Formen auftreten. Es hängt mit der Verschiedenheit des Alters jedenfalls eine verschiedene Intensität der Krankheitsanlage zusammen. In der ausserordentlich widerstandslosen Muskulatur des Kindes vermag der Prozess schnell die einzelnen Phasen seiner Entwicklung bis zur hochgradigsten Atrophie oder falschen Hypertrophie zu durchlaufen, während er bei der immerhin kräftigen, wenn auch krankhaft disponierten Muskulatur des Jünglings längere Zeit in seinem ersten Stadium der wahren Hypertrophie verweilt. Ob, wie Friedreich[10]) meint, auf die eigentümliche Lipomatose bei der Pseudomuskelhypertrophie die Art der Nahrung, die ja namentlich bei Kindern niederer Stände hauptsächlich aus Fettbildnern besteht, von Einfluss ist, muss wohl vorläufig dahingestellt bleiben. Jedenfalls kommt ausser einer oft beträchtlichen Zunahme des Panniculus adiposus keinerlei Fettablagerung in anderen Gebilden zur Beobachtung. Das Fehlen der falschen Hypertrophien bei den hereditären Typen hängt wohl mit dem noch frühzeitigeren Auftreten dieser Krankheitsformen zusammen. Durch die Besonderheiten der Lebensjahre lässt es sich schliesslich

auch erklären, warum bei denjenigen Formen, die der Kindheit angehören, der Prozess — im Gegensatz zur iuvenilen Muskelatrophie — fast stets an der unteren Körperhälfte beginnt. Es wird eben derjenige Teil der Körpermuskulatur zuerst ergriffen, an den die grössten Anforderungen gestellt werden. Daher nimmt das Leiden im Kindesalter zuerst an der unteren Körperhälfte seinen Anfang, weil die untere Körperhälfte bei den Versuchen zu gehen und zu stehen am meisten in Anspruch genommen wird.

Über die Deutung des Krankheitsprozesses differieren übrigens die Ansichten der Autoren noch nach wie vor. Die Auffassung von Friedreich, nach der wir es bei der Pseudohypertrophie der Muskeln mit einer Myositis interstitialis zu thun hätten, kann wohl jetzt als aufgegeben betrachtet werden. In der That zeigen sich auch niemals irgendwo Symptome von echter Entzündung. Dagegen sehen einzelne Autoren noch heute die Hyperplasie des Fettes oder des Bindegewebes als den primären Vorgang an und glauben, dass eines von beiden in genügendem Grade entwickelt, den Druckschwund der Primitivbündel herbeiführe. Es ist nun von vornherein nicht einzusehen, wie das weiche, nachgiebige Fett die Muskelfasern zur Atrophie bringen kann. Eher könnte man eine derartige Leistung dem gewucherten Bindegewebe zutrauen. Allein dann bleiben die Fälle unerklärlich, in denen die Muskelfasern atrophieren, ohne dass eine Hyperplasie des interstitiellen Bindegewebes auftritt, oder in denen die Einlagerung von Fettzellen so schnell und so massenhaft erfolgt, dass eine Vermehrung des Bindegewebes nur schwer direkt zu erkennen ist. Diejenige Auffassung, derzufolge der Krankheitsprozess sich primär in der Muskelfaser abspielt und zwar so, dass die Hypertrophie der Fasern stets der Atrophie vorangeht, führt natürlich mit Nothwendigkeit zu der

Annahme, dass die Hyperplasie des Fettes oder des Bindegewebes erst eine Folge der primären Veränderungen in der Muskelfaser ist. Es schiebt sich gewissermassen das gewucherte Fett oder Bindegewebe als eine ausfüllende Masse zwischen die atrophischen Muskelelemente hinein.

Nach dieser Erörterung über die Natur des Krankheitsprozesses gehe ich nun zu einer klinischen Besprechung der primären Myopathien über. Die Art und Weise, wie der Prozess sich — klinisch beobachtet — innerhalb der Körpermuskulatur verbreitet, ist ausserordentlich charakteristisch. Er setzt mit der Atrophie oder Hypertrophie einer Muskelgruppe ein und tritt dann nach längerer Zeit plötzlich und meist symmetrisch in einer anderen benachbarten Muskelgruppe auf. Es ist also kein „individuelles“ Fortschreiten von Muskel zu Muskel wie bei den neurotischen Formen des progressiven Muskelschwundes, sondern ein sprungweises Fortschreiten, ein Fortschreiten in Absätzen. Die endliche Lokalisation des Prozesses ist bei den verschiedenen primären Myopathien so ziemlich die gleiche. Die ausnahmsweise Beteiligung der Gesichtsmuskulatur bei dem Duchenne'schen Typus ist schon erwähnt worden. So wie die Muskeln des Gesichtes bei den übrigen Formen für gewöhnlich vollkommen intakt bleiben, so bleiben bei sämtlichen Myopathien die Muskeln der Zunge, des Halses, des Fusses, des Vorderarms und zumal die Muskeln der Hand in der Regel von der Erkrankung verschont. Nur in ganz vereinzelten Fällen und dann nur in sehr späten Stadien des Leidens werden auch diese Muskeln in Mitleidenschaft gezogen. Überraschend ist es auch, dass es meist dieselben Muskeln sind, die bei der iuvenilen Form das Übergangsstadium der wahren Hypertrophie zeigen, wie es auch meist dieselben Mus-

keln sind, in denen es bei der Pseudohypertrophie zur Bildung von falschen Hypertrophien kommt.

Das Symptomenbild der primären Myopathien ist im allgemeinen natürlich durch die gewaltigen Veränderungen bedingt, welche im Muskelgewebe vor sich gehen. Mit der Atrophie oder Pseudohypertrophie eines Muskels ist ja selbstverständlich eine bedeutende Herabsetzung seiner Leistungsfähigkeit verbunden. Die im Zustande wahrer Hypertrophie befindlichen Muskelgruppen verhalten sich, wie es scheint, nach dieser Richtung hin vollkommen verschieden. Ihre Leistungsfähigkeit soll im allgemeinen erhöht sein, doch kommt auch unzweifelhaft eine Verminderung derselben vor. Dass letzteres möglich ist, das beweisen die Fälle von wahrer Muskelhypertrophie, welche von Auerbach, Berger und Friedreich beschrieben worden sind. In diesen Fällen wurde meist eine Herabsetzung der Leistungsfähigkeit beobachtet, eine Thatsache, die von jenen Forschern auf verschiedene Weise erklärt wurde*). Ist eine Erhöhung der Leistungsfähigkeit vorhanden, so ist sie meist von einer leichten Ermüdbarkeit begleitet. Für die gewöhnliche klinische Untersuchung ist es natürlich ausserordentlich schwer, die Leistungsfähigkeit festzustellen, da ja stets verschiedene Muskeln, die sich vollkommen verschieden verhalten können, zur Hervorbringung desselben Effektes konkurrieren. Von Wichtigkeit ist jedoch der Umstand, dass die funktionelle Lähmung ganz allmählich auftritt und langsam fortschreitet, während die Ernährungsveränderung — Volumenszunahme oder Volumensabnahme — schnell einen hohen Grad erreicht,

*) Herr Prof. Senator hat jüngst in der Gesellschaft der Charitéärzte in Berlin einen Fall von wahrer Muskelhypertrophie vorgestellt, bei dem ebenfalls mit dem Dynamometer eine Herabsetzung der Leistungsfähigkeit konstatiert werden konnte. Dieser Fall soll in nächster Zeit zur Veröffentlichung gelangen.

und dass selbst sehr atrophische oder pseudohypertrophische Muskeln immer noch eine gewisse Bewegungsfähigkeit zeigen. Es spricht dies unzweifelhaft auch für die myopathische Natur der Erkrankung. Die elektrische Erregbarkeit der atrophischen und pseudohypertrophischen Muskeln ist für beide Stromesarten einfach herabgesetzt, zumal bei direkter, weniger bei indirekter Reizung. Eine qualitative Veränderung der Erregbarkeit — eine partielle oder komplete Entartungsreaktion — wird der einfachen Atrophie der Muskelfasern entsprechend in der Regel nicht beobachtet. Erb zumal hat auf das Fehlen der Entartungsreaktion als auf ein wichtiges diagnostisches Kriterium aufmerksam gemacht, doch zeigen die Fälle von Fr. Schultze, Zimmerlin, Landouzy und Déjérine, dass auch bei den primären Myopathien ein Auftreten derselben nicht unmöglich ist. Bekanntlich ist aber auch bei der spinalen progressiven Muskelatrophie (Typus Aran-Duchenne), um deren differentielle Diagnose gegenüber den primären Myopathien es sich ja hauptsächlich handelt, in neuerer Zeit nicht selten die Entartungsreaktion vermisst worden. Es hat also der Mangel oder das Vorhandensein derselben wohl kaum den hohen diagnostischen Wert, den man ihm vor kurzem noch zuschrieb. Dennoch aber kann festgehalten werden, dass der Eintritt einer kompleten oder partiellen Entartungsreaktion in einem frühen Stadium des Leidens nicht zu Gunsten einer primären Myopathie spricht. Die elektrische Erregbarkeit der im Zustande wahrer Hypertrophie befindlichen Muskeln kann sowol normal als auch in geringem Grade erhöht oder vermindert sein. Die Konsistenz der atrophischen Muskeln ist im allgemeinen weich und schlaff, die der hypertrophischen ist fest und derb, wenn das Hypervolumen einer wahren Hypertrophie entspricht, sie ist in der Regel weich und teigig, wenn die Volumenszunahme

durch eine übermässige Lipomatose bedingt ist. Ist jedoch das Hypervolumen nur die Folge einer Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, so kommt auch den pseudohypertrophischen Muskeln eine durchaus derbe Konsistenz zu. Es ist deshalb oft vollkommen unmöglich, klinisch eine differentielle Diagnose zwischen einer wahren und einer falschen Hypertrophie zu stellen, zumal da auch die Leistungsfähigkeit und die elektrische Erregbarkeit, wie wir sahen, nicht immer sichere Aufschlüsse liefern. Nur die mikroskopische Untersuchung an herausgeschnittenen Muskelstückchen kann uns Gewissheit darüber verschaffen, ob wir in einem gegebenen Falle eine wahre oder falsche Hypertrophie oder ein Übergangsstadium beider Zustände vor uns haben. Hand in Hand mit der Zunahme der Muskelatrophie geht ein Schwächerwerden der mechanischen Erregbarkeit und sämtlicher Reflexe. Die fibrillären Zuckungen, die für die neurotischen Formen des progressiven Muskelschwundes so ausserordentlich charakteristisch sind, fehlen vollkommen. Man kann sie allerdings beim Entkleiden der Kranken und beim Anblasen ihrer Muskeln zuweilen beobachten, doch haben sie dann nicht den „blitzartigen“ Charakter wie dort. Von Bedeutung ferner für das Krankheitsbild der primären Myopathien ist der Mangel der Symptome von Seiten des Nervensystems. Es fehlen die Anästhesien, die Parästhesien, die Schmerzen auf Druck, es fehlen die trophischen Störungen, die Störungen von Seiten der Hirnnerven, von Seiten des Mastdarms und der Blase. Zuweilen stellen sich bei Überanstrengung reissende, ziehende Schmerzen ein, doch gehen sie bei Beobachtung von Ruhe alsbald vorüber. Die Haut an den gelähmten Teilen ist meist kalt und sieht oft blaurot und marmoriert aus. Das Allgemeinbefinden der Kranken ist in der Regel ein ganz vortreffliches. Der Tod tritt nach oft Jahr-

zehnte langer Dauer des Leidens durch interkurrente Affektionen zumal des Respirationsapparates ein. Die Prognose ist quoad restitutionem ungünstig. Durch Massage, Elektricität, Gymnastik etc. kann nur eine vorübergehende Besserung erzielt werden.

Zum Schluss sei es mir gestattet, kurz diejenigen Momente hervorzuheben, welche bei einer differentiellen Diagnose gegenüber der Aran-Duchenne'schen Form der progressiven Muskelatrophie*) von Wert sein können. Alle übrigen Formen des progressiven Muskelschwundes kommen bei einer differentiellen Diagnose weit weniger in Frage, da die unterscheidenden Merkmale zwischen ihnen und den primären Myopathien zu auffällig sind, als dass sie jemals übersehen werden könnten. Wir sind also berechtigt, in einem gegebenen Falle eine primäre Myopathie anzunehmen, wenn das Leiden im kindlichen oder jugendlichen Alter beginnt, wenn es in familiären Gruppen auftritt und wenn es schon frühzeitig neben der Atrophie eine Volumenszunahme der Muskeln erkennen lässt. Fernerhin spricht für eine primäre Myopathie ganz unbedenklich der Befund von hypertrophischen Fasern bei der mikroskopischen Untersuchung herausgeschnittener Muskelstückchen und das sprungweise Fortschreiten des Prozesses innerhalb der Körpermuskulatur. Das Hinzutreten von Bulbärkernparalyse zur Atrophie macht dagegen die Diagnose der Aran-Duchenne'schen Form durchaus sicher. Dasselbe gilt von dem Vorhandensein der fibrillären Zuckungen, dem frühzeitigen Auftreten der Entartungsreaktion, dem Beginn des Prozesses an der Muskulatur der Hand und seinem „individuellen" Fortschreiten von Muskel zu Muskel. Trotz dieser unter-

*) Die spinale Natur dieses Leidens wird neuerdings wieder von Frohmaier (Deutsche medizinische Wochenschrift, 1886, No. 23 und 24) bestritten. Frohmaier hält auch diese Form für eine primär myopathische.

scheidenden Merkmale kommen jedoch nicht selten Fälle vor, die, weil sie nicht ganz typisch sind, einer differentiellen Diagnose die grössten Schwierigkeiten darbieten.

Herr Professor Dr. Senator hat die Güte gehabt, mir drei Fälle von primärer Myopathie zur Untersuchung zu überweisen. Ich lasse die Krankengeschichten derselben nachstehend folgen. Das über Fall IV und Fall V Angegebene verdanke ich den Mitteilungen des Herrn Prof. Senator.

Fall I (Iuvenile Form Erb's).

Anamnese. Der Patient, Karl Leopold, aus Oschen bei Marienwerder gebürtig, ist 24 Jahre alt und entstammt aus einer gesunden weder neuropathisch noch anderweitig belasteten Familie. Seine Eltern leben nicht mehr, die Mutter ist frühzeitig an Typhus, der Vater im hohen Alter an einer dem Patienten unbekannten Krankheit gestorben. Von seinen Geschwistern leben noch eine Schwester und ein Bruder. Beide sind vollkommen gesund. Der Bruder ist 37 Jahre alt und als Kondukteur der Pferdeeisenbahn in Berlin thätig. Eine ältere Schwester ist nach kurzem Krankenlager gestorben, doch weiss der Patient nicht anzugeben, an welcher Krankheit sie gelitten hat. Der Patient will sich in seiner Jugend in bezug auf körperliche Gewandtheit durch nichts von anderen Knaben unterschieden haben. An akuten Krankheiten hat er nach seiner Aussage nie gelitten, auch weiss er für sein gegenwärtiges Leiden keine Ursache anzugeben. Ungünstige äussere Lebensbedingungen haben auf ihn während seiner Kindheit nicht eingewirkt. Er war zuerst als Arbeiter, dann als Kutscher in seinem Heimatsorte auf einem Gute thätig. Mit seinem 18. Lebensjahre bemerkte er, dass ihm das Gehen und Treppensteigen schwer wurde; auch vermochte er nicht wie früher

sich zur Erde zu beugen oder sich aus gebeugter Stellung aufzurichten. Dieser Zustand verschlimmerte sich allmählich. Mit dem 20. Lebensjahre war er gezwungen, seine Stellung wegen Arbeitsunfähigkeit aufzugeben. Er liess sich in Riesenburg in ein Krankenhaus aufnehmen, aus dem er nach 14 Tagen als ungeheilt entlassen wurde. Er lebte dann bei seiner Schwester in Marienwerder. Auf Veranlassung seines Gutsherrn liess er sich noch einmal in ein Krankenhaus in Marienwerder aufnehmen, wo er 8 Wochen lang mit Elektricität, Schröpfköpfen und Einreibungen behandelt wurde. Nach diesem Aufenthalte im Krankenhause hat der Patient eine Besserung seines Zustandes bemerkt. Als diese Besserung aber nicht anhielt, wandte er sich nach Berlin zum Augusta-Hospital.

Patient klagt bei seiner Aufnahme am 7. April 1886 über Steifigkeit und Schwäche in den unteren Extremitäten. Er vermag sich nur mühsam vom Fussboden oder vom Stuhle zu erheben, auch wird ihm das Bücken ausserordentlich schwer. Nach längerer Zeit bekommt er Reissen in den Oberschenkeln und in den Knieen. Desgleichen klagt er über Schwäche in den Armen. Fieber und Beschwerden anderweitiger Art hat der Patient während seiner ganzen Krankheit nicht gehabt.

Status präsens. Patient ist von mittlerer Grösse und kräftigem Knochenbau. Sein Fettpolster ist gering, sein Aussehen gesund, sein Sensorium frei, seine Intelligenz normal. Fieber, Drüsenanschwellungen, Ödeme und Exantheme sind nicht vorhanden. Von Seiten des Circulations- und Respirationsapparates ergeben sich keinerlei Abnormitäten. Sein Schlaf sowie sein Appetit und Stuhlgang ist gut. Der Urin ist normal. Die Augen sind in ihren Bewegungen frei, die Pupillen gleichweit, reagieren auf Lichteinfall. Accommodationsimpulse normal. Sprachstörungen sind nicht vorhanden. Gehör,

Gesicht, Geruch, Geschmack normal. Störungen von Seiten des Facialis liegen nicht vor. Die Sphinkteren funktionieren sämmtlich normal. Als auffälliges Symptom ergiebt sich sofort ein Missverhältnis in der Entwicklung der einzelnen Teile der Körpermuskulatur.

Untere Extremität. Die Waden sind stark entwickelt. Bei Kontraktion treten sie als harte Wülste hervor.

Grösster Wadenumfang links 39 cm, rechts 38 cm.

Die Muskeln an der Vorderfläche der Unterschenkel und die Muskeln der Füsse zeigen eine normale Entwicklung. An der Vorderfläche der Oberschenkel zeigen die Extensores cruris eine kräftige Entwicklung. Entschieden hypertrophisch ist der Tensor fasciae latae beiderseits. Er springt beim Einwärtsrollen des Oberschenkels als ein derber knolliger Wulst hervor. An der hinteren Fläche der Oberschenkel sind die Bicipites stark entwickelt und von derber Konsistenz, desgleichen die Semitendinosi und Semimembranosi. Der Sartorius und die Adductoren beiderseits sind normal.

Umfang des Oberschenkels (unterhalb des Gesässes gemessen) links und rechts 45 cm.

Die Glutaei sind stark atrophisch beiderseits und fühlen sich weich und schlaff an.

Rumpf. Der Erector trunci und Latissimus dorsi sind beiderseits atrophisch. Der Cucullaris mit Ausnahme der obersten Bündel ist links atrophisch, rechts ebenfalls, doch in geringerem Grade. Die Bauchmuskeln sind normal. An der Brust sind die Pectorales rechts hochgradig atrophisch, links weniger. Der Clavicularursprung des Deltoides ist rechts und links atrophisch. Der Serratus anticus ist beiderseits normal.

Die Muskeln des Halses, des Gesichtes und der Zunge sind normal.

Obere Extremität. Der Deltoides mit Ausnahme

der Clavicularportion ist beiderseits hypertrophisch. Beim Heben des Armes springt er als ein kräftiger, derber Wulst hervor. Desgleichen sind hypertrophisch und von derber Konsistenz die Infraspinati. Der Supraspinatus ist rechts atrophisch. Auch die Rhomboidei sind atrophisch und zwar rechts mehr als links. Die Teretes sind kräftig entwickelt. Am Oberarm zeigen der Triceps und der Coraco-Brachialis beiderseits eine kräftige Entwicklung und derbe Konsistenz, dagegen sind der Biceps und Brachialis internus beiderseits stark atrophisch.

Umfang des Oberarms an der Ansatzstelle des Deltoides rechts 25 cm, links 26 cm.

Umfang des Oberarms oberhalb der Kondylen rechts 20 cm, links 22 cm.

Die Vorderarmmuskeln sind beiderseits sehr kräftig entwickelt und von derber Konsistenz. Der Supinator longus ist rechts und links nicht deutlich atrophisch. Die Muskeln der Hand sind beiderseits normal entwickelt.

Die Haltung des Patienten ist nachlässig mit etwas vorgestrecktem Leibe infolge einer geringen Lordose der Lendenwirbelsäule. Die Kniegelenke sind leicht gebeugt. Die Schulterblätter stehen flügelförmig ab. Der Gang ist schlaff, breitbeinig und mit geringer Beugung im Kniegelenk. Der Patient kann sich nicht vom Stuhle erheben, ohne die Hände auf die Oberschenkel zu stützen. Beim Aufstehen vom Fussboden biegt sich Patient zuerst nach rechts und stützt die rechte Hand auf den Fussboden, dann die linke Hand auf den linken Oberschenkel, dann die rechte Hand auf den rechten Oberschenkel und richtet sich dann langsam auf, gleichsam an sich selbst emporkletternd. Beim Besteigen eines Stuhles zeigen sich dieselben Erscheinungen. Das Stehen auf einem Fusse gelingt dem Patienten ganz gut. Die einzelnen Bewegungen in den Gelenken werden gut

und ohne Anstrengung ausgeführt. Dem Versuche, die Beine passiv zu beugen und zu strecken, setzt der Patient sehr starken Widerstand entgegen. Beim Versuche, die Arme passiv zu beugen, ist der Widerstand ebenfalls gross. Dagegen ist der Widerstand beim Versuche, die activ gebeugten Arme passiv zu strecken, nur gering. Die beim Drücken der Hände angewandte Kraft ist ziemlich bedeutend. Beim Beklopfen der Sehne des Extensor quadriceps zeigt sich eine leichte Zuckung im Muskel, doch keine Erhebung des Unterschenkels. Auch nach Anwendung des Jendrassik'schen Kunstgriffes wird keine Erhebung des Unterschenkels erzielt. Desgleichen fehlt der Cremasteren- und Bauchreflex. Mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nirgends deutlich ausgesprochen. Auch die Hautreflexe beim Kitzeln und Stechen der Fussohle sind kaum vorhanden. Fibrilläre Zuckungen zeigen sich nur, wenn Patient friert. Die Sensibilität ist für alle Qualitäten normal. Schmerz auf Druck nirgends vorhanden. Die Haut ist trocken, livide, nicht abnorm kühl und zeigte bei der ersten Untersuchung Quaddeln. Diese Quaddeln kehren später bei der elektrischen Untersuchung an einzelnen Stellen wieder, an denen eine Elektrode gesessen hat. Die Schweisssekretion soll vermehrt sein. Die Nägel an Fingern und Zehen sind normal.

Prüfung der elektrischen Erregbarkeit. (Breite kreisförmige Elektrode, Durchmesser $7^1/_2$ cm, auf dem Sternum, Durchmesser der kleinen kreisförmigen Elektrode $2^1/_2$ cm.)

Linke obere Extremität.

Konstanter Strom.	Indirekte Erregbarkeit.
Erb'scher Punkt am Halse.	Nervus Radialis (Oberarm).
KSZ bei 24 Elementen	KSZ bei 20 Elementen
ASZ - 26 -	ASZ - 32 -
AOZ - 12—14 -	AOZ - 10—12 -

erst nach längerer Einwirkung des Stromes
KOZ bei 40 Elementen
nicht zu erzielen.

KOZ nicht zu erzielen.

Nervus Ulnaris
(Ellbogenbeuge).

KSZ bei 16 Elementen
ASZ - 14 -
AOZ - 18 -
KOZ nicht zu erzielen.

Nervus Medianus
(Ellbogenbeuge).

KSZ bei 18 Elementen
ASZ - 18 -
AOZ - 20 -
KOZ nicht zu erzielen.

Direkte Erregbarkeit.

Deltoides.

KSZ bei 16 Elementen
ASZ - 24 -
OZ nicht zu erzielen.

Triceps.

KSZ bei 24 Elementen
ASZ - 22 -
OZ nicht zu erzielen.

Biceps u. Brachialis internus.

KSZ bei 25 Elementen
ASZ - 32 -
OZ nicht zu erzielen.

Pectorales.

KSZ bei 22 Elementen
ASZ - 34 -
OZ nicht zu erzielen.

Induktionsstrom. Indirekte Erregbarkeit.

Vom Erb'schen Punkt am Halse aus bei mittelstarken Strömen deutliche Reaktion, vom Radialis aus bei starken Strömen nur schwache Zuckung. Vom Ulnaris und Medianus aus bei ziemlich schwachen Strömen gute Zuckung.

Direkte Erregbarkeit. Cucullaris: bei mittelstarken Strömen beiderseits gute Reaktion. Rhomboidei: sehr schwache Reaktion (rechts besser) bei verhältnismässig schwachen Strömen. Supraspinatus: beiderseits schwache Reaktion bei mittelstarken Strömen. Infraspinatus: schwache Reaktion bei starken Strömen (rechts besser). Erector trunci: sehr schwache Reaktion bei starken Strömen beiderseits. Serratus anticus: mässige Reaktion bei starken Strömen (links besser). Deltoides: gute Reaktion bei starken Strömen beiderseits. Ebenso

beim Coraco-Brachialis und Triceps. Biceps und Brachialis internus: schwache Reaktion bei starken Strömen. Supinator longus: beiderseits nur bei stärksten Strömen mässige Reaktion. Die Extensoren und Flexoren des Vorderarmes und die Muskeln der Hand reagieren beiderseits bei starken Strömen ziemlich gut.

Linke untere Extremität.

Induktionsstrom. Indirekte Erregbarkeit. Vom Nervus Cruralis und vom Nervus Peroneus aus bei mittelstarken Strömen gute Reaktion. Vom Tibialis in der Kniekehle aus bei ziemlich schwachen Strömen gute Reaktion. Vom Ischiadicus aus bei mittelstarken Strömen gute Reaktion.

Direkte Erregbarkeit. Extensor quadriceps: schwache Reaktion bei sehr starken Strömen. Adductoren: etwas bessere Reaktion. Muskulatur der Waden: schwache Reaktion bei mittelstarken Strömen. Peronei: Reaktion stark herabgesetzt, schwache Zuckung bei sehr starken Strömen. Erector trunci: keine Reaktion bei stärksten Strömen.

Konstanter Strom. Indirekte Erregbarkeit.	
Nervus Cruralis	Nervus Peroneus
KSZ bei 30 Elementen ASZ u. OZ bei 40 Elementen nicht z. erzielen.	KSZ bei 20 Elementen ASZ u. OZ bei 40 Elementen nicht z. erzielen.

Nervus Tibialis.

KSZ bei 8 Elementen
ASZ - 38 -
OZ nicht zu erzielen.

Direkte Erregbarkeit.

Extensor quadriceps.	Gastrocnemius.
KSZ bei 30 Elementen ASZ u. OZ nicht z. erzielen.	KSZ bei 34 Elementen ASZ u. OZ nicht z. erzielen.

Erector trunci.

KSZ bei 34 Elementen (schwach)
ASZ und OZ nicht zu erzielen.

Sämtliche Zuckungen verliefen nicht träge.

Mikroskopische Untersuchung an herausgeschnittenen Muskelstückchen.

Rechter Pectoralis. Entschieden atrophische Muskelfasern neben entschieden hypertrophischen. Die Breite einzelner hypertrophischer Fasern beträgt das Dreifache der normalen Breite. Leere Sarkolemmschläuche deutlich zu erkennen. Querstreifung gut erhalten. Vereinzelte longitudinal und transversal zerklüftete Fasern. Interstitielles Bindegewebe kaum vermehrt. Kein Fettgewebe.

Linker Gastrocnemius. Wenig atrophische Fasern, ziemlich viel hypertrophische bis zum Dreifachen der normalen Breite. Viel anscheinend normale Primitivbündel. Longitudinale Zerklüftung einzelner Fasern; an anderen Fasern longitudinale Streifung gut ausgeprägt. Querstreifung sonst gut erhalten. Interstitielles Bindegewebe kaum vermehrt. Kein Fettgewebe.

Die Behandlung des Patienten bestand in Massage, Elektricität und Gymnastik. Der Patient verliess nach zwei Monaten bedeutend gebessert die Anstalt.

Ich lasse nun zwei Fälle von **Pseudohypertrophie der Muskeln** folgen.

Fall II.

Anamnese. Über den Patienten, Albert Vieth, 9 Jahre alt, konnte anamnestisch nur wenig in Erfahrung gebracht werden. Die Eltern leben ausserhalb von Berlin und sind gesund. Sie berichten, dass ihr Sohn oft krank gewesen ist, und dass sie gleich, als er anfing zu laufen, bemerkten, „dass es damit nicht so ginge,

wie bei anderen Kindern". Obwohl anscheinend gut gebaut, konnte er nur mit Anstrengung sich auf den Füssen halten. Dies wurde mit den Jahren immer schlimmer. In letzter Zeit fiel es den Eltern auf, dass er auf den Fussboden gesetzt, sich nur mit grosser Mühe erheben konnte. Sie fürchteten, er werde das Gehen ganz verlernen und schickten ihn deshalb unter Aufsicht nach Berlin zum Augusta-Hospital, wo er am 7. Januar 1886 aufgenommen wurde.

Status präsens vom 2. März 1886. Der Knabe ist für sein Alter hinlänglich gross. Sein Sensorium ist vollständig frei, seine Gesichtsfarbe gut, seine Intelligenz normal. Fieber, Drüsenanschwellungen, Ödeme und Exantheme sind nicht vorhanden. Keine Störungen im Cirkulations- und Respirationsapparat. Schlaf, Appetit, Stuhlgang, Urin normal. Der Patient geht breitbeinig und watschelnd mit stark vorgestrecktem Leibe infolge starker Lordose der Lendenwirbelsäule. Wenn Patient auf dem Stuhle sitzt mit herabhängenden Beinen, so steht er auf, indem er mit den Händen sich auf die Oberschenkel stützt. Vom Fussboden kann er sich nur aufrichten, indem er sich zunächst auf eine Seite dreht, dann die Hände auf den Boden stützt, so dass der Körper auf allen vier Extremitäten ruht. Dann zieht er die Arme näher an den Leib, richtet den Oberkörper in die Höhe und stützt sich erst mit der einen, dann mit der anderen Hand auf die Oberschenkel, sich an diesen in die Höhe richtend.

Die unteren Extremitäten erscheinen im Vergleich mit den oberen Extremitäten sehr stark entwickelt, namentlich treten die Konturen der Waden auffallend stark hervor. Die Waden selbst fühlen sich fest und derb an.

Grösster Wadenumfang rechts 25 cm, links $25^1/_2$ cm.

Unmittelbar über den Malleolen Umfang rechts 16 cm, links 16,25 cm.

Umfang des Oberschenkels in der Mitte rechts 30,25 cm, links 30 cm.

Auch die Glutaei sind beiderseits sehr kräftig und derb entwickelt. Die Muskeln der in leichter Pes-equinus-Stellung sich befindenden Füsse sind normal entwickelt. Die übrigen Muskeln der unteren Extremitäten zeigen eine gute Entwickelung, ohne gerade hypertrophisch zu erscheinen.

Der Patient kann mit den unteren Extremitäten alle einzelnen Bewegungen gut ausführen, nur die Beugung der Oberschenkel und das Kreuzen der Kniee ist erschwert. Die motorische Kraft in beiden Extensores cruris ist erheblich herabgesetzt, so dass er den passiven Beugungen im Kniegelenk nur geringen Widerstand entgegensetzen kann, während der Widerstand beim Versuch, die Beine passiv zu strecken, sehr erheblich ist. Die Hautreflexe (durch Kitzeln und Stechen der Fusssohle) sind sehr lebhaft. Patellarreflex beiderseits sehr herabgesetzt, so dass es auch bei wiederholtem Beklopfen der Sehne links nur zu einer ganz schwachen Streckung des Unterschenkels kommt, rechts ist auch diese nicht zu erzielen; es kommt rechts nur zu einer schwach sichtbaren Zuckung im Extensor quadriceps ohne Bewegung des Unterschenkels. Durch den von Jendrassik angegebenen Kunstgriff gelingt es beiderseits die Reflexe etwas stärker zu machen. Der Cremasterenreflex und Bauchreflex sind beiderseits deutlich vorhanden, desgleichen der Hypochondrienreflex; Fussclonus und Achillessehnenreflex nicht vorhanden. Mechanische Erregbarkeit der Muskeln durch Beklopfen mit dem Perkussionshammer nicht nachweisbar. Die Haut der unteren Extremitäten ist namentlich von den Knieen an abwärts livide. Füsse meist kühl und feucht. Im übrigen Haut

und Nägel an den Zehen ohne abnorme Beschaffenheit. Sensibilität für sämtliche Qualitäten vollkommen intakt.

An der oberen Körperhälfte erscheint zunächst die vordere Thoraxfläche infolge der Atrophie beider Pectorales namentlich der rechten abgeflacht. Neben den Pectorales sind die Serrati antici hochgradig atrophisch. Hinten springen die Schulterblätter stark hervor. Cucullares beiderseits atrophisch. Rhomboidei noch ziemlich gut erhalten, desgleichen der Infraspinatus. Der Supraspinatus ist links gut erhalten, rechts atrophisch. Die Teretes zeigen beiderseits normale Entwickelung. Der Erector trunci und Latissimus dorsi beiderseits hochgradig atrophisch. An den Schultern sind die Deltoides mit Ausnahme der Clavicularportion noch ziemlich gut erhalten. An den Oberarmen sind beiderseits Biceps und Brachialis internus stark atrophisch. Triceps beiderseits gut erhalten. Desgleichen die Muskeln der Vorderarme und der Hände.

Umfang des Oberarmes von der Ansatzstelle des Deltoideus rechts 15 cm, links 14,5 cm.

Oberhalb der Kondylen rechts 10 cm, links 14 cm.

Grösster Umfang des Vorderarmes rechts 15 cm, links 15,25 cm.

Sämtliche Bewegungen mit den Armen, Händen und Fingern können gut ausgeführt werden. Der Widerstand bei passiven Streckungsversuchen des aktiv gebeugten Armes ist äusserst gering. Auch Pronation und Supination lassen keine Veränderungen erkennen. Patient kann die Hände auf den Kopf, Rücken etc. legen. Sehnenreflexe nicht deutlich vorhanden. Fibrilläre Zuckungen fehlen. Beim Beklopfen sind nur im Deltoides beiderseits leichte Zuckungen wahrnehmbar; sonst mechanische Erregbarkeit nirgends deutlich ausgesprochen.

Muskulatur des Kopfes und Gesichtes, einschliesslich

der Augenmuskeln, zeigt keine Abnormitäten. Pupillen gleich weit, reagiren auf Lichteinfall. Accommodationsimpulse normal. Gesicht, Gehör, Geschmack, Geruch zeigen keine Veränderungen.

Prüfung der elektrischen Erregbarkeit. (Breite Elektrode auf dem Sternum, Durchmesser der Elektroden siehe Fall I.)

Induktionsstrom.

Vom Nervus peroneus dexter und sinister, vom Tibialis in der Kniekehle beiderseits, vom Cruralis dexter und sinister erst bei ziemlich starken, recht schmerzhaften Strömen deutliche Zuckung. Auch die Muskeln des Unterschenkels bedürfen bei direkter Faradisation ziemlich starker Ströme. Die Extensores cruris zeigen erst bei den stärksten, kaum erträglichen Strömen deutliche Zuckung. Die Pectorales zeigen nur bei stärksten Strömen Zuckung, links schwächer als rechts. Der Deltoides, Brachialis internus, Biceps, Cucullaris und die Muskeln der Schulterblätter sind bei verhältnismässig schwachen Strömen erregbar und zwar für direkte wie für indirekte Reizung.

Konstanter Strom. Untere Extremität.

Indirekte Reizung.

Nervus peroneus dexter.	Nervus Tibialis (Kniekehle).
KSZ bei 14 Elementen	KSZ bei 12 Elementen
ASZ - 24 -	ASZ - 18 -
AOZ - 14 -	AOZ - 12 -
KOZ wegen Schmerzhaftigkeit nicht z. erzielen.	KOZ nicht zu erzielen.

Direkte Reizung.

Gastrocnemius.

KSZ bei 26 Elementen
ASZ - 30 -
OZ nicht zu erzielen.

Obere Extremität. Indirekte Reizung.

Erb'scher Punkt am Halse.

KSZ bei 10 Elementen
ASZ - 16 -
AOZ - 12 -
KOZ wegen grosser Schmerzhaftigkeit nicht zu erzielen.

Nervus Radialis.

KSZ bei 8 Elementen
ASZ - 12 -
AOZ - 12 -
KOZ nicht zu erzielen.

Nervus Ulnaris.

KSZ bei 12 Elementen
ASZ - 14 -
AOZ - 10 -
KOZ nicht zu erzielen.

Direkte Reizung.

Deltoides.

KSZ bei 10 Elementen
ASZ - 10 -
AOZ - 28 -
KOZ nicht zu erzielen.

Triceps.

KSZ bei 10 Elementen
ASZ - 12 -
AOZ - 10 -
KOZ nicht zu erzielen.

Supinator longus.

KSZ bei 8 Elementen
ASZ - 26 -
AOZ - 26 -
KOZ nicht zu erzielen.

Biceps und Brachialis internus.

KSZ bei 10 Elementen
ASZ - 14 -
AOZ - 20 -
KOZ nicht zu erzielen.

Extensor digitorum communis.

KSZ bei 10 Elementen
ASZ - 16 -
AOZ - 20 -
KOZ nicht zu erzielen.

Sämtliche Zuckungen verliefen nicht träge.

Mikroskopische Untersuchung an herausgeschnittenen Muskelstückchen, die 5—6 Stunden nach der Excision in Müller'sche Flüssigkeit gethan und späterhin zerzupft und gefärbt wurden.

Linker Gastrocnemius. Einzelne hypertrophische Fasern, die die doppelte Breite der normalen Fasern haben. Ausgesprochen atrophische Fasern wenig vorhanden. Viele dichotomisch geteilte Fasern. Querstreifung gut erhalten. Muskelkerne nicht vermehrt. Interfibrilläres Bindegewebe stellenweise vermehrt. Bindegewebskerne daselbst vermehrt und gruppenweise zusammenliegend. An einzelnen Stellen sind die Muskelfasern durch Fettgewebe auseinander gedrängt.

Rechter Biceps. Vereinzelte hypertrophische Fasern, wenig ausgesprochen atrophische Fasern. Einzelne dichotomisch geteilte Fasern. Interstitielles Bindegewebe durchgängig in geringem Grade vermehrt. Kein Fettgewebe. Bindegewebskerne nur stellenweise vermehrt. Muskelkerne nicht auffällig vermehrt. Querstreifung gut erhalten.

Der Patient verliess nach längerer Behandlung mit Massage, Elektricität und Gymnastik nicht unbedeutend gebessert die Anstalt.

Fall III.

Über nachstehenden Fall, den ich ebenfalls genauer zu untersuchen Gelegenheit hatte, lasse ich einen kurzen Auszug aus der Krankengeschichte folgen.

Der Patient, R. Reinke, 10 Jahre alt, ist weder neuropathisch noch anderweitig belastet. Die Eltern sowohl als auch die Geschwister (im Alter von 4, 7 und 9 Jahren) leben und sind gesund. Der Patient soll nach Angabe der Mutter schon von Geburt an übermässig dicke Waden gehabt haben und stets etwas unbeholfen gewesen sein. Er überstand im 4. Jahre die Masern und erkrankte im 6. Jahre in einer feuchten, kalten Wohnung an Typhus. Nach dieser Krankheit war er nicht mehr imstande ordentlich zu laufen und

Treppen zu steigen. In seinem 10. Lebensjahr vermochte er nicht mehr allein zur Schule zu gehen. Die Mutter liess ihn daher am 1. August 1885 ins Augusta-Hospital aufnehmen, aus dem er am 26. Dezember ungebessert entlassen wurde.

Der Status präsens, der damals aufgenommen wurde, ergab ein charakteristisches Bild der Pseudohypertrophie der Muskeln. Atrophisch waren die Pectorales, der Biceps und Brachialis internus, der Serratus anticus, der Supraspinatus, die Rhomboidei, der Clavicularursprung der Deltoides, der Erector trunci, Latissimus dorsi und Cucullaris beiderseits. Von den Bauchmuskeln schienen die Obliqui und der Transversus beiderseits atrophisch. Hypertrophisch waren der Gastrocnemius (ziemlich derbe Konsistenz), Sartorius, die Glutaei, Rectus abdominis, auch der Deltoides mit Ausnahme der Clavicularportion, ferner der Infraspinatus und Triceps beiderseits. Die übrigen Muskeln zeigten ein dem Alter des Knaben entsprechendes Volumen. — Keinerlei Störungen von Seiten des Hirns oder anderer Organe. Keine Sensibilitätsstörungen, keine Schmerzen auf Druck, keine trophischen Störungen, keine fibrillären Zuckungen, keine Entartungsreaktion. Intelligenz normal, Allgemeinbefinden gut. Fehlen sämtlicher Reflexe und der mechanischen Erregbarkeit der Muskeln. Haut livide, kalt. Füsse in Equinovarusstellung. Watschelnder Gang. Emporklettern an den eigenen Beinen beim sich Erheben vom Fussboden. Starke Lordose der Lendenwirbelsäule.

Im April dieses Jahres hatte ich Gelegenheit, den Patienten noch einmal genau zu untersuchen. Es ergab sich derselbe Status wie Ende vorigen Jahres. Nur die Muskelschwäche hatte bedeutend zugenommen. Der Knabe war nicht mehr imstande, allein zu stehen oder sich vom Fussboden zu erheben. Die Bewegungen in sämtlichen Gelenken wurden gut ausgeführt. Beim

Versuch die Beine passiv zu beugen war der Widerstand sehr gering, beim Versuch sie passiv zu strecken dagegen sehr gross. Beim Versuch die Arme passiv zu beugen und zu strecken war der Widerstand gering. Die beim Händedruck angewandte Kraft war gering. Allgemeinbefinden gut. Keinerlei Störungen von Seiten der einzelnen Organe.

Während seines Aufenthaltes im Augusta-Hospital waren dem Patienten Muskelstückchen excidiert worden, die in Müller'scher Flüssigkeit aufbewahrt wurden. Bei der mikroskopischen Untersuchung, die ich nach vorhergehender Färbung mit Hämatoxylin anstellte, ergab sich:

Linker Gastrocnemius: Muskelfasern von normaler Breite. Querstreifung gut erhalten. Muskelkerne kaum vermehrt. Interstitielles Bindegewebe gering hyperplasiert. Kein Fettgewebe.

Linker Deltoides. Muskelfasern meist von normaler Breite, keine ausgesprochen atrophische Fasern, vereinzelte hypertrophische Fasern, vereinzelte dichotomisch geteilte Fasern. Querstreifung gut erhalten. Muskelkerne nicht vermehrt. Interstitielles Bindegewebe ziemlich bedeutend vermehrt. Kein Fettgewebe.

Aus der Beobachtung des Herrn Prof. Senator führe ich noch kurz zwei Fälle von Pseudohypertrophie der Muskeln an, welche ätiologisch nicht ganz uninteressant sind.

Fall IV

betrifft den Sohn eines Landmanns aus einem Dorf in Schlesien. Der Vater hat schon 4 Kinder an derselben Krankheit verloren, die Schwester des Vaters ebenfalls 2 Kinder. Der Knabe bot ein reines Bild der Pseudohypertrophie der Muskeln dar.

Fall V

betrifft ein Mädchen von 12 Jahren, das vor 4 Jahren nach überstandenem Scharlach eine ausserordentliche Schwäche in den oberen und unteren Extremitäten zeigte. Das Mädchen sieht blühend und wohlgenährt aus. Die Waden sind sehr stark entwickelt. Atrophie der Muskeln nicht sehr deutlich ausgesprochen. Gang watschelnd. Emporklettern an den eignen Beinen beim sich Erheben vom Fussboden. Eine jüngere Schwester ist ebenfalls nach Scharlach in derselben Weise erkrankt.

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Senator, für die gütige Überlassung des Materials, sowie für die liebenswürdige Unterstützung bei der Untersuchung desselben an dieser Stelle meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Erb: Deutsches Archiv für klinische Medizin. XXXIV.
2. Leyden: Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II.
3. Duchenne: Electrisation localisée. 1872. S. 518.
4. Landouzy und Déjérine: Revue de Méd. 1885. No. 2 u. 4.
5. Maric und Guinon: Revue de Méd. 1885. S. 793.
6. E. Remak: Neurologisches Centralblatt. 1884. S. 337.
7. Mossdorf: Neurologisches Centralblatt. 1885. S. 1.
8. Fr. Schultze: Über den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.
9. Barsickow: Zwei Familien mit Lipomatosis musculorum progressiva. In.-Diss. Halle 1872.
10. Friedreich: Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

THESEN.

I.

Bei Hydrocele ist die Radikaloperation mit Exstirpation der Tunica vaginalis propria testis durchaus indiciert.

II.

Die eitrigen Komplikationen des Typhus abdominalis beruhen auf Mischinfektion.

III.

Bei puerperaler Infektion ist als lokale Behandlung die permanente Irrigation der Uterushöhle mit Carbollösung zu empfehlen.

VITA.

Verfasser, Max Hopmann, katholischer Konfession, wurde am 28. Dezember 1860 zu Berlin geboren. Seine Schulbildung erhielt er in Berlin auf dem Friedrich-Wilhelms-Gymnasium und auf dem Askanischen Gymnasium und in Trier auf dem dortigen Gymnasium. Er verliess das letztere Ostern 1882 mit dem Zeugnis der Reife. Er widmete sich dann dem Studium der Medizin auf den Universitäten Freiburg, Würzburg und Berlin. Am 13. März 1884 bestand er in Würzburg das Tentamen physicum und am 28. Mai 1886 in Berlin das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kurse und Kliniken der Herren v. Bergmann, Brieger, Brunk, Fick, Gerhardt, Gusserow, Hildebrand, Hofmeier, Jürgens, v. Kölliker, Kohlrausch, Kunkel, Küster, Lassar, Latschenberger, Lewin, Leyden, v. Sachs, Schröder, Schweigger, Senator, Stöhr, Virchow, Warburg, Wislicenus, Wolff.

Allen diesen Herren spricht Verfasser seinen aufrichtigen Dank aus.